AUS DER KINDERKLINIK BASEL
(CHIRURGISCHE ABTEILUNG)

Über embryonale Nierentumoren

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der medizinischen Fakultät
der Universität
Basel

Vorgelegt von

Maria Wyss

Riggisberg, Kt. Bern

BASEL, 1940

Von der medizinischen Fakultät Basel genehmigt
auf Antrag von Herrn Professor Hagenbach

Tag der Promotion: 18. Juni 1940

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit gewidmet

Über embryonale Nierentumoren

Disposition:

I. Einleitung.

II. Pathologie:
   1. Historisches.
   2. Genese.
   3. Eigentliche Pathologie und pathologische Histologie.

III. Vorkommen des Tumors:
   1. Allgemeine Statistik.
   2. Hinsichtlich des Alters.
   3. Hinsichtlich des Geschlechtes.
   4. Hinsichtlich der beiden Nieren.
   5. Beziehung zu Infektionskrankheiten und Trauma.

IV. Klinik:
   1. Symptomatologie.
   2. Diagnostik.
   3. Differential-Diagnose.
   4. Therapie und Nachbehandlung.

V. Prognose und Dauer der Krankheit.

VI. Krankengeschichten der eigenen fünf Fälle.

VII. Zusammenfassung.

VIII. Literaturangabe.

I. Einleitung.

Bösartige Tumoren im Kindesalter sind glücklicherweise selten. Wenn sie vorkommen, dann ist die Niere häufig das Organ, in dem sie sich entwickeln.

Der wichtigste maligne Nierentumor beim Kind ist das embryonale Adenosarkom von Birch-Hirschfeld. Es handelt sich dabei um einen embryonal angelegten Mischtumor, der sich im Parenchym der Niere entwickelt, sehr rasch wächst und mit der Zeit das Organ ganz substituiert.

Diese Geschwulst ist früher in der Literatur mit den verschiedensten Namen bezeichnet worden, wie Sarkom, Carcinom, Sarkocarcinom, Rhabdomyosarkom, Adenosarkom, teratoide Geschwülste, embryonale Drüsengeschwülste. Birch-Hirschfeld faßte dann alle diese Neubildungen in eine Gruppe zusammen mit dem Hauptcharakteristikum der Mehrgeweblichkeit.

II. Pathologie.

1. Historisches: Eine genaue Definition des embryonalen Nierentumors war bis gegen das Ende des letzten Jahrhunderts nicht vorhanden.

Bis 1870 reihte man die Geschwülste unter die Carcinome. Im gleichen Jahr schreibt jedoch Rindfleisch zum erstenmal von einem sarkomatösen Krebs bei Nierentumoren im Kindesalter.

1871 erkannte Catanni ebenfalls sarkomatöse Elemente in diesen Tumoren.

1872 findet Eberth muskulöse Elemente, deren Herkunft er im interstitiellen Gewebe des Wolff'schen Körpers sieht.

1875 erklärt Cohnheim, daß die Muskelelemente von einer sehr frühzeitigen embryonalen Störung herrühren: einige Zellen von der primitiven Wirbelplatte (Zellen, die imstande sind, Muskelgewebe zu bilden) mischten sich in das Keimgewebe des Urogenitaltraktus.

1878 beschreibt Koch diese Tumoren und nennt sie Adenosarkome. Er zeigt, daß diese Geschwülste aus epithelialen Zellen und aus Bindegewebszellen bestehen.

Im gleichen Jahr noch beschreiben Kocher und Langhans die Analogie zwischen diesen Nieren- und den Hodentumoren, welch letztere aus dem rete testis, das selber aus der Urniere entsteht, stammen.

1894 spricht Birch-Hirschfeld zum erstenmal von einem embryonalen Adeno-Sarkom.

2. Genese: Darin geht die Meinung der Autoren auseinander.

Birch-Hirschfeld nimmt eine Versprengung anderartigen Gewebes in die Niere an. Diese Tumoren entstünden demnach aus Gewebskomplexen der Urniere, welche in die Nierenanlage verlagert worden seien.

Wilms geht noch etwas weiter und verlegt die Absprengung in eine noch frühere Embryonalperiode, nämlich in diejenige, in welcher das Mesoderm an der Stelle, wo Urniere und Niere entstehen, drei Gewebsarten liefert: das Nephrotom, das Myotom, das Sklerotom. In dieser Hypothese wird der quergestreifte Muskel vom Myotom abgeleitet, Knochen und Knorpel vom Sklerotom, drüsige Elemente vom Wolff'schen Körper, während fibröses Gewebe, wie Fett, glatte Muskulatur und Gefäße, aus dem Mesenchym hergeleitet werden. Alle diese Gewebe seien im Embryonalzustande sehr nahe beieinander; deshalb könnten die vielen Variationen vorkommen.

Es ist möglich, daß die einfacheren Arten oder die sogenannten Adenosarkome nach Birch-Hirschfeld erklärt werden können, die komplexeren Typen aber mehr zu Wilms stimmen.

Busse und Eving, auch noch andere Autoren, lehnen diese obige Hypothese ab, weil nie Reste des Wolff'schen Körpers in der Niere gefunden worden seien. Nach ihrer Meinung seien die Mischtumoren vielmehr Abkömmlinge vom Nierenblastemgewebe. Die fetale Niere enthalte selbst alle Gewebsarten, welche in diesen Mischgeschwülsten vorkommen; deshalb könne sie auch auf Grund einer entwicklungsgeschichtlichen Störung einen solchen Mischtumor liefern. Die verschiedenen Gewebsarten seien Metaplasien.

Gegen diese Theorie sprechen Befunde wie verhornendes Plattenepithel, neuroepithelartige Bildungen wie in Gliomen, die sich mit der Metaplasie nicht vereinen lassen.

Die Hypothese von Birch-Hirschfeld und Wilms wird heute noch von den meisten Pathologen angenommen.

Es hat in der letzten Zeit Masson diese Tumoren systematisch untersucht und durch ganz verschiedene Methoden zeigen können, daß der Aufbau dieser Geschwülste sicher ein viel komplexerer sei, als man bisher angenommen hat. Einmal kann außer Epithelzellen in diesen Blastomen auch mesenchymales Gewebe vorkommen, zum Beispiel eben Muskelfasern. Bei anderen Verfahren wiederum ist es möglich, sicher Nervengewebe festzustellen, das gleichfalls manchmal weitgehend differenziert ist, so daß nicht nur Nervenfasern, sondern auch größere Nervenzellgruppen auftreten.

Masson hat nun versucht, ob es möglich sei, diese Birch-Hirschfeld'schen Tumoren in Beziehung mit eigentlichen Sympathicusgeschwülsten zu bringen. Es scheint tatsächlich vieles dafür zu sprechen. Das Wahrscheinlichste unseres Erachtens ist jedoch, daß man eine primitive Zellform annimmt, die pluripotent ist und nicht nur epitheliales, sondern auch mesenchymales Gewebe mit Muskelfasern bilden kann, ja sogar Differenzierungen zeigt wie Nervenfasern.

Es zeigt sich nun auch hier, wie alle Krebstheorien, welche für die Geschwulstaetiologie nur exogene Faktoren annehmen, verfehlt sind.

3. Eigentliche Pathologie und pathologische Histologie: Die Birch-Hirschfeld'schen Tumoren erreichen meistens eine beträchtliche Größe. Unsere schwerste Tumorniere hatte ein Ge-

wicht von 380 Gramm. In der Literatur dagegen finden wir beträchtlich höhere Gewichtsangaben. Hinman hatte bei seinen Fällen ein mittleres Gewicht von 1 bis 4 Pfund. In einem Falle wog der Tumor 10, in einem anderen 8,5 Pfund. Strong beschreibt einen Fall, bei dem er eine 2,5 Pfund schwere Tumorniere entfernte. Eine Woche später fand er beim gleichen Kind bei der Autopsie einen Nierentumor von 8 Pfund auf der anderen Seite.

Die Konsistenz ist meistens hart. Erweichte Bezirke zeigen Blutungen an, welche in den Tumor selbst erfolgten. Die Oberfläche ist glatt oder höckerig.

Das Wachstum ist trotz aller Malignität nicht infiltrativ, sondern innerhalb der Niere expansiv und verdrängend. Der Tumor umgibt das Nierenparenchym schalenförmig. Dasselbe geht nach und nach durch Druck zugrunde. Das spätere Wachstum ist rapid. Es kommt zum Einbrechen in die Nachbarorgane und zu Verwachsungen mit der Umgebung.

Mikroskopisch handelt es sich um ein sehr komplexes, aber doch charakteristisches Bild. Die Hauptmasse wird von embryonalem sarkomatösem Bindegewebe gebildet, das entweder mehr Rundzellen- oder mehr Spindelzellencharakter trägt. Darin hineingelagert findet sich verschieden stark entwickeltes, epitheliales Gewebe. Es besteht bald aus rundlichen oder spindeligen Zellen, bald aus Plattenepithelien, bald aus echten Drüsenschläuchen. Nach letzteren benannte Birch-Hirschfeld den Tumor als Adeno-Sarkom.

Man fand aber auch Tumoren, bei denen ein Ueberwiegen des epithelialen Anteiles vorhanden war, und konnte erfahrungsgemäß feststellen, daß die Prognose in solchen Fällen eine günstigere sei.

Weniger oft kommt in diesen embryonalen Mischgeschwülsten quergestreiftes Muskelgewebe vor, hie und da auch Fett-, Knorpel- und sogar Knochengewebe.

Die Metastasen dieser Tumoren sind entweder so kompliziert gebaut wie der Haupttumor, oder oft auch einfacher, manchmal rein krebsig oder rein sarkomatös. Das, was in diesen Fällen Carcinom oder Sarkom genannt wird, verdient allerdings nicht immer diesen Namen; denn oft handelt es sich um ein ganz indifferentes Keimgewebe, welches einer sehr verschiedenartigen Differenzierung fähig ist.

III. Vorkommen des Tumors.

1. Allgemeine Statistik: Die Fälle von embryonalen Mischgeschwülsten der Niere sind in der frühen Kindheit keineswegs so selten wie früher angenommen wurde. Sie machen nach Fischer etwa 10 Prozent aller Nierentumoren aus. Nach Hinman entfallen auf sämtliche maligne Geschwülste 20,4 Prozent maligne Nierentumoren beim Kind und nur 0,5 Prozent beim Erwachsenen.

2. Hinsichtlich des Alters kommen nach Stux 30 Pro-

zent aller malignen Nierentumoren unter dem 5. Lebensjahr vor. Es entfallen von allen Tumoren, die bis zum 16. Lebensjahr auftreten, 75 Prozent auf die ersten fünf Lebensjahre, 50 Prozent auf die ersten zwei Lebensjahre und 25 Prozent auf das erste Lebensjahr.

Im ersten Lebensdezennium ist nach Grauhan jeder fünfte Tumor ein embryonaler Nierentumor.

An der Universitätsklinik Neapel hatte Jemma von 1914 bis 1936 16 Fälle von solchen Nierengeschwülsten. Davon entfielen auf die ersten fünf Lebensjahre 13, und nur drei bis zum elften Lebensjahr.

Mikula und Klein (Prag) berichten von 16 Fällen, in welchen elf Kinder jünger als fünf Jahre waren, zwei hatten das sechste Lebensjahr und drei das zehnte Lebensjahr erreicht.

3. Hinsichtlich des Geschlechtes: Das Verhältnis der Geschlechter ist fast gleich. Immerhin haben Albarran und Imbert in ihrer Statistik dreimal mehr Knaben als Mädchen. Mixter dagegen weist nur eine geringe Mehrheit von Knaben nach.

4. Hinsichtlich der beiden Nieren: Es werden beide Nieren ungefähr gleich betroffen. Jedoch muß immer an Doppelseitigkeit gedacht werden. Nach Pfaundler sind es 4 bis 10 Prozent der Fälle, in welchen beide Nieren befallen werden. Allerdings ist auch diese Zahl mit Vorsicht zu bewerten, da es sich in einem Falle um primären Tumor der einen und metastatischen der anderen Seite handeln kann.

5. Beziehung zu Infektionskrankheiten und Trauma: Es gibt Autoren, welche Infektionskrankheiten, insbesondere den Scharlach, der ja erfahrungsgemäß die Nieren in Mitleidenschaft zieht, als auslösendes Moment für die Entstehung des Tumors verantwortlich machen. So berichten Sysack und Inkewytsch von einem Fall, bei dem zwei Monate nach überstandenem Scharlach sich eine rapid wachsende Nierengeschwulst entwickelte. Ueber einen anderen Fall schreiben Schwers und Wagner, wo sieben Monate vor der vollen Ausbildung der Geschwulst ebenfalls ein Scharlach durchgemacht worden ist.

Hinsichtlich des Traumas als auslösendes Moment sind in der Literatur drei Fälle bekannt. So beschreibt Langhoff die Erkrankung an Nierentumor nach Fall auf den Boden mit Magen-Darmsymptomen, Fieber und Zunahme des Leibumfanges. Aehnlich veröffentlicht Hood einen Fall, wo eine Nierengeschwulst bei einem zweieinhalbjährigen Mädchen, dem ein größeres Kind auf den Leib gefallen war, enstand. Nach diesem traumatischen Reiz soll der Tumor so rasch gewachsen sein, daß acht Wochen später die Geschwulst den ganzen Oberbauch rechts ausfüllte, und daß das Kind während einer einwöchigen weiteren Beobachtung rapide verfiel.

Warner berichtet ebenso von einem Fall, wo nach größerem Trauma sich das Geschwulstwachstum in der kurzen Zeit von vier Wochen geradezu überstürzt habe.

IV. Klinik.

1. Symptomatologie: Die embryonalen Nierentumoren bei Kindern machen im allgemeinen erst Symptome, wenn ihre Größe sehr beträchtlich geworden ist. Das führende Symptom besteht im tastbaren Tumor. Schmerzen und Haematurie treten zurück. Es unterscheiden sich also die kindlichen Nierengeschwülste symptomatisch von denen der Erwachsenen. Während bei den letzteren die Haematurie in 42 Prozent, die Schmerzen in 32 Prozent, der palpable Tumor in 18 Prozent vorhanden sind, finden wir bei den Kindern die palpable Geschwulst meist als Initialsymptom, nämlich in 71 Prozent, dagegen Haematurie selten, Schmerzen im Beginn keine oder wenig.

A. Der palpable Tumor: Er hat meistens eine beträchtliche Größe, wenn er erkannt wird. Er kann zufällig vom Arzt gefunden werden oder aber, was nicht selten ist, von der Mutter des Kindes, welcher die starke Vorwölbung der Bauchwand auffällt und deshalb das Kind zur ärztlichen Untersuchung bringt.

Diese Tumoren wachsen sehr schnell nach vorne unten. Häufig sind sie frei beweglich, oft aber durch Verwachsungen mit der Umgebung nicht ballotierend. Ihre Konsistenz kann hart oder weich sein, ihre Oberfläche bald glatt, bald höckerig. Es ist klar, daß die Geschwulst bei einer gewissen Größe mechanisch bedingte Magen-Darmstörungen verursachen kann.

B. Urinbefund:

a) Die Haematurie: Sie ist, wie bereits gesagt, bei den kindlichen Nierentumoren selten, im Gegensatz zum Nierentumor beim Erwachsenen. Die statistischen Angaben in der Literatur sind verschieden. Die größte Zahl gibt Prieto Trucco an mit 25 Prozent. Schippers hat von 1914 bis 1923 zwölf Fälle kontrolliert. Er fand nur in drei Fällen Haematurie.

Roedelius konnte bei seinem Krankengut nur zweimal in neun Fällen einen Blutharn feststellen. Er gibt die Prozentzahl von Israel an, wonach in 5 bis 16 Prozent Haematurie auftreten soll.

Demgegenüber wird der Blutharn beim Erwachsenen, wo er das früheste Symptom ist, fast nie vermißt. Die Ursache dieses ungleichen Verhaltens dürfte nach der Ansicht von Roedelius darin liegen:

1. Die kindlichen Organe haben andere Blutdruckverhältnisse als die Organe bei Erwachsenen.

2. Das kindliche Nierengewebe und seine Gefäße haben eine größere Anpassungsfähigkeit. Das Nierenbecken und die Nierenkelche werden bei den Geschwülsten der kindlichen Niere nicht passiv zusammengedrückt, sondern machen selber das Wachstum der Geschwulst mit, so daß hier die Beziehung zwischen dem Gewebe des Tumors und den Ausführungsgängen der Niere organartigen Charakter behält. Die Wandung des Kelchsystems bleibt intakt, deshalb das Fehlen der Haematurie. Die Wachstumsfähigkeit des Kelchsystems der kindlichen Niere setzt also dem Tumoreinbruch großen Widerstand entgegen.

3. Die Vasa renalia und die Nierenkapsel besitzen eine große Elastizität.
4. Der Tumor sitzt meistens polar.

Steffen hat in seiner Kasuistik, welche 219 Fälle umfaßt, nur 18 mal eine Haematurie.

Die Quelle der Blutung ist stets die geschwulstkranke Niere. Die Blutung kann nach einem Trauma oder auch ohne äußeren Anlaß erfolgen. Sie tritt meistens in den Anfangsstadien auf und kehrt gegen Ende des Leidens wieder. Das Fehlen der Haematurie kann durch die anatomischen Verhältnisse bedingt sein. So fehlt bei einem polaren Sitz direkt die Möglichkeit zu einer Blutung nach außen. Anders verhält es sich bei Tumoren, bei denen die Entwicklung von der Nierenmitte ausgeht. Hier wird das Kelchsystem wesentlich stärker in Mitleidenschaft gezogen. So finden wir denn auch in unseren zwei Fällen mit Haematurie jedesmal die Entwicklung des Tumors im Bereiche des Nierenbeckens.

b) Uebriger Urinbefund: Im Frühstadium und auch noch später kann zunächst ein pathologischer Befund fehlen. Trotzdem ist genaue Urinkontrolle am Platz, besonders wenn man an die mikroskopische Feststellung von Erythrocyten und an die palpatorische Albuminurie denkt, welche nach Wildbolz für Nierentumor spricht. Man findet denn auch oft im Sediment rote und weiße Blutkörperchen, vereinzelte Zylinder, aber nur ausnahmsweise Tumorzellen. Schippers hat bei seinen 12 Patienten mit embryonalem Nierentumor dreimal einen ganz normalen Urinbefund und sechsmal eine leichte, aber ganz uncharakteristische Veränderung.

In unseren fünf Fällen bekamen wir folgende Urinbefunde:

Im Fall I und V makroskopischer Blutharn.

Im Fall II kein pathologischer Befund.

Im Fall III wurden kleine Spuren von Eiweiß, im Sediment mäßig viel Leukocyten und hyaline Zylinder festgestellt.

Im Fall IV fand man im Sediment vereinzelte Leukocyten und Erythrocyten.

C. Das Fieber: Es ist meistens vorhanden und kann das erste und einzige Symptom der Geschwulst sein. Meistens handelt es sich um mittelhohes oder subfebriles Fieber. Sehr hohe Temperaturen sollen für rasch wachsende Tumoren charakteristisch sein. Nach Israel ist das Fieber ganz unabhängig von bakteriellen Zersetzungsprodukten oder nekrobiotischen Veränderungen der Geschwülste. Es kommt bei allen malignen Tumoren der Niere und Nebenniere vor.

Nach der Krankheitsperiode kann man unterscheiden:
1. Das initiale Fieber;
2. das interkurrente Fieber;
3. das finale Fieber.

Der Typus des Fiebers ist nicht charakteristisch. Jedoch sind folgende drei Typen besonders hervorzuheben:
1. Das hektische Fieber;

2. das rekurrierende Fieber;
3. das haematurische Fieber, d. h. Fieber mit Haematurie folgend oder vorangehend.

Ueber den eigentlichen Grund der Temperaturerhöhung ist man sich noch nicht ganz einig. Nach Schippers soll das Fieber stets die Folge einer sekundären Entzündung der Kapsel sein. Israel erklärt es dadurch, daß die Wachstumsenergie der kindlichen Tumoren sehr bedeutend sei.

Es ist wahrscheinlich, daß das Tumorfieber auch bei Kindern von so übler Bedeutung ist, wie das Wildbolz für die Erwachsenen annimmt.

D. Blutbefund: Er zeigt nichts Charakteristisches. Im Vordergrund steht die Anaemie. Meist handelt es sich um den hypochromen Typus. Die Grade der Anaemie können verschieden sein und wechseln von Fall zu Fall, je nach Fortschreiten der Krankheit.

Die Ursachen können sein:
1. Toxische Substanzen, welche, wie auch bei anderen malignen Tumoren, die Erythropoese herabsetzen.
2. Eine chronische Uraemie. Dabei findet man sehr oft den hyperchromen Typus der Anaemie.
3. Blutungen nach außen.

Eine Leukocytose dürfte meistens vorhanden sein. Sie braucht mit der Höhe des Fiebers nicht parallel zu gehen. Die einzelnen Gruppen des weißen Blutbildes zeigen nichts Uebereinstimmendes.

Die Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit ist immer erhöht. Der Rest-Stickstoff und der Chloridgehalt des Blutes können bei einseitigen Tumoren normale Werte zeigen.

E. Schmerzen und Magen-Darmsymptome: Sie sind stets Spätsymptome und entweder mechanisch, toxisch oder durch chronische Uraemie bedingt.

Andere Erscheinungen des fortgeschrittenen Leidens sind Oedeme, Varikocele, Venenerweiterungen, Kachexie.

2. Diagnostik:

a) Der Tumor: Wird ein solcher gefunden, so muß seine retroperitoneale Lage festgestellt werden, indem man seine Lagebeziehung zum Dickdarm untersucht, und zwar palpatorisch, durch rektales Lufteinblasen und röntgenologisch.

Es muß ferner sichergestellt werden, daß das retroperitoneale Organ wirklich die Niere ist. Das geschieht durch den Nachweis des Ballotement und das geringe Auf- und Absteigen bei der Atmung. In sehr fortgeschrittenen Fällen, wo die Tumorniere bereits mit der Umgebung stark verwachsen ist, können die beiden letzten Symptome allerdings fehlen.

b) Das Pyelogramm: Es erübrigt sich natürlich in den Fällen, in welchen der Tumor durch seine Größe und seine Lage nachgewiesen werden kann. Bei weniger fortgeschrittener Erkrankung leistet es jedoch wertvollsten Dienst zur Diagnosestellung. Das Röntgo-

gramm zeigt meistens ein deformiertes, zusammengedrücktes Nierenbecken und Kelchsystem. Ebenso ist die Ausscheidung auf der kranken Seite verspätet gegenüber der gesunden Seite.

Was die Technik anbelangt, so bietet die intravenöse und retrograde Pyelographie bei Kleinkindern hie und da etwelche Schwierigkeiten. Dreyfuß hat nun eine subcutane Methode angegeben, die er meistens anwendet: er nimmt zu einem Viertel Perabrodil, drei Viertel physiologische Kochsalzlösung und injiziert davon an der Außenseite der Oberschenkel je 15 ccm. Die Röntgenaufnahme wird nach 20', nach 30' und nach 50' gemacht. Dreyfuß hatte nach 50' das beste Bild.

c) Die Funktionsprüfung der Nieren: Sie ist vor allem wichtig, um die Funktion der gesunden Niere zu prüfen. Von seiten der Tumorniere fehlt meistens jede Blauausscheidung, oder sie ist zum mindesten verzögert. Sie kann aber auch völlig normal sein, wenn genügend Nierenparenchym vorhanden ist.

Grauhan rät auch bei Kleinkindern zur Chromocystoscopie. Er gibt folgende Gründe an:

1. Auch bei einem großen fühlbaren Tumor in der Lendengegend besteht die Möglichkeit, daß es sich um eine Geschwulst der Leber, der Milz oder der retroperitonealen Drüsen handelt, die unter Umständen eine andere operative Indikation erfordert

2. Auch bei einem sicher nachgewiesenen kindlichen Nierentumor muß der Funktionszustand der anderen Niere festgestellt werden. Daß der Nachweis eines Nierentumors, ohne daß manifeste Zeichen einer Uraemie vorliegen, als Beweis für das Vorhandensein einer zweiten funktionsfähigen Niere gelten dürfe, kann nämlich ein Fehlschluß sein. Grauhan berichtet von einem Fall, wo ein 4¾ Jahre alter Knabe mit einem großen rechtseitigen Nierentumor eingewiesen worden ist. Die Geschwulst war deutlich bimanuell zu fühlen und von der Leber abzugrenzen. Zeichen der Niereninsuffizienz fehlten. Die Cystoscopie unterblieb damals, weil angenommen wurde, daß die andere Niere vorhanden sei. Nach der Operation stellte sich eine völlige Anurie ein, und der Knabe starb nach sieben Tagen unter uraemischen Krämpfen. Bei der Autopsie zeigte es sich, daß die linke Niere fehlte.

Da die kindlichen Nierentumoren zu den Entwicklungsstörungen gerechnet werden müssen, so ist gerade bei ihnen die Möglichkeit immer in Betracht zu ziehen, daß noch andere Mißbildungen im Harntrakt vorkommen.

Dagegen lehnt Roedelius die Cystoscopie bei männlichen Kleinkindern ab, da dieselbe auch mit kleinsten Instrumenten einen so bedeutenden Insult darstelle, daß sie unter keinen Umständen erzwungen werden dürfe. Er habe sie übrigens für die Diagnose eines Nierentumors niemals nötig gehabt.

Warner wendet die Cystoscopie bei Knaben vom dritten Lebensjahr an.

Neuerdings hat Willi urologische Untersuchungen im Säuglingsalter publiziert. Er verwendete das retrograde Pyelogramm bei 26

Säuglingen, wovon sechs Knaben waren, der jüngste Knabe im Alter von zwei Monaten.

3. Differentialdiagnose: Ich gebe hier kurz eine Aufstellung der wichtigsten differentialdiagnostisch in Betracht kommenden Erkrankungen:

a) Der Lebertumor: Sicherer Zusammenhang des Tumors mit der Leber. Verlauf stürmischer. Von Anfang an Magendarmsymptome.
b) Der Pankreastumor: Tumor unverschieblich, heftigste Schmerzen, Magensymptome.
c) Milztumor: Oberflächliche Lage, scharfer Rand, frühzeitiges Uebergreifen auf die Umgebung. Haematologisches Bild.
d) Mesenterialdrüsentumor: Lage in der Nabelgegend, auffallend große Beweglichkeit des Tumors, paketweise Vergrößerung der Drüsen.
e) Darmtumor: des Coecums, des Rektums. Charakteristische Lage. Röntgen.
f) Nebennierentumor: Meist Zeichen einer endokrinen Störung.
g) Bauchtuberkulose kommt nur in fortgeschrittenem Stadium differentialdiagnostisch in Frage.
h) Ovarialcystom: Lage, konvexe Abgrenzungslinie gegen den Oberbauch.
i) Psoasabszeß: Wirbelsäuleerkrankung, glatte Oberfläche, unverschieblich.
k) Nierencyste: Bleiben sehr lange latent..
l) Hydronephrose: Fluktuation.
m) Pyonephrose: Pyurie, durch häufige Verwachsungen weniger verschieblich.
n) Paranephritischer Abszeß: Unverschieblich, Fluktuation, excessiv schmerzhaft.
o) Cystenniere: Oft doppelseitig, akute uraemische Anfälle.
p) Nephritis: Sie kann differentialdiagnostisch Schwierigkeiten machen. Kein Tumor.
a—p) Pyelogramm.

Neben diesen oben genannten differentialdiagnostisch in Frage kommenden Erkrankungen soll vor allem auch an die Neuroblastome der Nebenniere gedacht werden. Sie machen etwa 25 Prozent der Nierenembryome aus und unterscheiden sich von ihnen dadurch, daß sie frühzeitig ausgedehnte Metastasen in die Leber und Schädelknochen setzen, besonders in die Orbita.

4. Therapie:

a) Chirurgische Behandlung: Sie allein kommt in Frage, und zwar die totale Exstirpation der Tumorniere. Die Grenzen der Operabilität werden so weit als möglich gezogen bei dem sonst ohnehin letalen Ausgang. Kontraindikationen sind lediglich:

1. Ausgesprochene Kachexie.
2. Multiple Metastasen.
3. Gänzliche Unbeweglichkeit des Tumors.
4. Doppelseitigkeit.

Das Alter des Patienten wird nicht in Betracht gezogen. Burg (Ungarn) hat ein 12 Tage altes Kind mit Erfolg operiert. Ebenso berichtet Deming (Amerika) von einem Fall, wo er ein 29 Tage altes Kind mit Erfolg nephrektomiert hat.

Eine singuläre Metastase, deren operative Entfernung möglich ist, soll keine Kontraindikation bilden.

Technisch stehen zwei Methoden zur Verfügung:

1. Die transperitoneale, welche in Frankreich und Amerika besonders beliebt ist.
2. Die extraperitoneale, die vor allem in Deutschland ausgeführt wird.

Zugangswege haben wir folgende für die beiden Methoden:

1. Laparotomie mit Hilfe des Median- und Pararektalschnittes.
2. Kombination: Paraperitonealschnitt nach Grégoire, d. h. der weit lateral ausholende abdominelle Längsschnitt in Seitenlage und der vordere Nierenschnitt in Rückenlage, beide ohne Eröffnung des Peritoneums.
3. Die extraperitoneale Operation mit dem Lumbalschnitt.
4. Andere Kombination: Der lumbale und bei entsprechender Verlängerung der lumbo-abdominelle Schnitt mit Eröffnung des Peritoneums.

Mixter erachtet den transperitonealen Schnitt als vorteilhaft, weil ein besserer Zugang zum Gefäßteil vorhanden sei. Es könne ferner die Leber und die andere Niere genau nach Metastasen untersucht werden.

Auch Grauhan teilt diese Ansicht mit der Begründung, daß gleich zu Beginn der Operation der Tumor als operabel oder nicht operabel — wenn ausgedehnte Verwachsungen mit Bauchorganen da sind — erkannt werden könne. Jedoch warnt er auch vor Verwechslungen mit infizierter Hydronephrose oder gar Pyonephrose.

Die lumbale extraperitoneale Methode hat sich heute weitgehend durchgesetzt. Im Anfangsstadium ist sie die Methode der Wahl. Sie hat den besonders großen Vorteil, daß eine Bauchfellinfektion sicher vermieden wird. Wir sind der Ansicht, daß die transperitoneale Methode einer besonderen Anzeigestellung bedarf. Sie soll ein Ausnahmeverfahren darstellen, die extraperitoneale, lumbale Methode bildet die Regel.

b) Röntgenbehandlung: Die Ansichten der Autoren gehen auch diesbezüglich auseinander. Pohle behandelte früher die embryonalen Nierentumoren der Kinder stets chirurgisch. Heute schlägt er die Röntgentherapie besonders vor und gibt an, bessere Erfolge damit erzielt zu haben. In gewissen Fällen benützt er die Röntgenbestrahlung, um große Tumoren kleiner, d. h. operationsfähiger, zu machen.

Andere Autoren, wie Warner, benützen die Röntgentherapie als sogenannte Nachbehandlung nach der Operation, um möglichst Rezidive zu verhüten. Dagegen sprechen Mixter und Roedelius der Strahlentherapie, auch mit Radium, jeden Erfolg ab, indem sie keinen Fall damit beeinflussen konnten. Der eine Fall von Roedelius, welcher noch lebt, wurde nicht nachbestrahlt. Trotzdem verlangt der gleiche Autor, daß, wenn überhaupt nachbestrahlt werde, dann nicht nur das

Operationsgebiet, sondern auch die Lungen, weil da die meisten Metastasen auftreten, bestrahlt werden.

c) Nachbehandlung: Sie ist nicht unwesentlich für den Erfolg. Sie besteht vor allem darin — abgesehen von der Röntgenbestrahlung — alles zur Hebung des Allgemeinzustandes des Kindes zu tun. Es ist nämlich geradezu auffallend, wie diese operierten Kinder eine Minderwertigkeit gegen interkurrente Krankheiten aufweisen.

Es müssen ferner regelmäßige, in der ersten Zeit kurzfristige, Kontrollen stattfinden.

V. Prognose und Dauer der Krankheit:

Man darf wohl sagen, daß die Prognose fast einzig von der Frühdiagnose abhängt; dieselbe aber ist relativ selten, weil frühzeitige Erkennungszeichen meistens fehlen.

Die Gesamt-Mortalität beträgt — sie wird von den meisten Autoren in dieser Höhe angegeben — 70—100 Prozent. Die Ursache dieser hohen Prozentzahl liegt in der außerordentlich großen Rezidivfähigkeit des Tumors bereits im ersten Jahr nach der Operation. Es sei hier ein Beispiel von den Londoner Hospitälern angeführt, wo von 35 Nephrektomierten 80 Prozent ein Rezidiv bekamen, davon 70 Prozent bereits innerhalb des ersten Jahres nach der Operation.

Die Operations-Mortalität — oder die sogenannte Nah-Mortalität, wird verschieden angegeben. So hat Pfaundler bei 155 Fällen eine solche von 38,75 Prozent. Dreyfuß berichtet von 50, Warner von 30—35 Prozent. Er gibt als Ursachen Shock und Haemorrhagien an.

Mixter hatte am Bostoner Kinderspital 30 embryonale Mischtumoren beobachtet. Die Nah-Mortalität betrug 21,6 Prozent. Vier Fälle lebten länger als drei Jahre nach der Operation.

Die hohe Fern-Mortalität hat außer der Rezidivfähigkeit einen weiteren Grund in der ausgedehnten Metastasenbildung.

Metastasen treten meistens relativ spät auf und häufig erst bei Rezidiven. Die Ausbreitung geschieht auf dem Lymphweg, aber auch auf dem Weg der Nierenvenen. Daraus erklären sich die sehr zahlreichen Lungenmetastasen. Abgesehen von den regionären Lymphdrüsen werden von den anderen Organen besonders die Leber und die langen Röhrenknochen befallen. Es sind ferner Fälle mit Metastasierung im Mediastinum und Zwerchfell beschrieben worden.

Die Feststellung der sogenannten Fernheilung, d. h. Dauerheilung (wenn keine Rezidive oder Metastasen auftreten), ist selten. Immerhin berichten Abbé von einem Fall mit fünf Jahren, Israel von einem solchen mit 15½ Jahren, Enderlen einem mit 19 Jahren und Wollstein von einem Fall sogar mit 30 Jahren Dauerheilung. In jedem dieser Fälle wurde die Diagnose frühzeitig gestellt, und die Kinder zeigten noch keinerlei Anzeichen einer Kachexie oder gar Metastasen.

Die Krankheitsdauer ist verschieden lang, im allgemeinen jedoch sehr kurz. Hinsichtlich derselben machte Roedelius eine interessante Aufstellung bei seinen neun eigenen Fällen. Er rechnete die Krankheitsdauer vom Zeitpunkt der Operation an oder vom Zeitpunkt der Diagnosestellung bei nicht operablen Tumoren.

1. Nicht operiert, wegen bereits vorhandenen Metastasen in Lungen und Leber: 3½ Monate.
2. Operiert, aber Tumor als inoperabel vorgefunden, bestrahlt: 2 Monate.
3. Operiert, nicht nachbestrahlt:
   a) 7½ Jahre gesund. Der einzig geheilte Fall mit Dauerresultat.
   b) 8 Tage nach der Operation gestorben.
   c) 8 Monate nach der Operation an Pleura- und Lungenmetastasen gestorben.
   d) 6 Monate nach der Operation gesund.
4. Operiert und nachbestrahlt:
   a) 5 Monate nach der Operation an Metastasen gestorben.
   b) 4 Monate nach der Operation an Metastasen gestorben.

Also: die Kinder gingen bereits in den ersten Monaten nach der Operation zugrunde, obwohl Roedelius bei der Operation das Gefühl hatte, daß die gut abgegrenzte Geschwulst glatt entfernt werden konnte, und auch die Hauptvenen keinen Einbruch von Tumorgewebe aufwiesen.

Es berichtet auch Longhuan über das Resultat von 13 gemachten Nephrektomien:

2 Todesfälle gleich nach der Operation;
in 3 Fällen das Schicksal unbekannt;
2 mal Rezidiv, innert 6 Monaten exitus letalis;
1 Fall mit exitus letalis an Phthise;
5 Kinder blieben nach der Operation gesund, 4 davon länger als 3 Jahre.

Bei Warner erfolgte der exitus letalis in etwa der Hälfte der Fälle im Verlauf des ersten Jahres und in einem weiteren Fünftel war er zu erwarten. In einem Viertel der Fälle konnten die Kinder geheilt entlassen werden. Ihr weiteres Schicksal ist Warner jedoch leider nicht bekannt.

Israel machte darauf aufmerksam, daß Tumoren mit vorwiegend adenomatösem Anteil prognostisch viel günstiger seien, als solche, wo der sarkomatöse Anteil vorherrsche. Als Beispiel hiefür gibt er zwei Fälle an:

1. Fall: 12 Monate altes Mädchen. Der einseitige Tumor wurde zufällig anläßlich einer leichten fieberhaften Erkrankung entdeckt. Guter Verlauf der extraperitoneal ausgeführten Operation. Das untersuchte Präparat zeigt ein Ueberwiegen des adenomatösen Anteiles. Zwei Jahre nach der Operation war das Kind bei bestem Allgemeinbefinden.

2. Fall: 14 Monate alter Knabe. Einweisung ins Spital, als Tumor bereits 1½faustgroß. Operation zeigte Metastasen an der Aorta. Das untersuchte Präparat wies ein Vorherrschen des sarkomatösen Anteils auf. Obwohl das Kind die Operation gut überstanden, sich nachher vorübergehend sogar erholt hat und die Nachbestrahlung ausgeführt worden ist, kam es sechs Wochen nach der Operation zum exitus letalis an Metastasenbildung.

In der Basler Kinderklinik konnten innert 1½ Jahren fünf solcher Fälle von embryonalen Nierentumoren beobachtet werden. Ich möchte in der Folge kurz ihre Krankengeschichten wiedergeben.

Fall I.

Name: S. Leonhard. Alter 3 Jahre und 4 Monate.
Geschlecht: männlich.
Eintritt: 29. November 1937.
Familienanamnese: Eltern und Geschwister gesund.

Persönliche Anamnese:

1. Kind, Zangengeburt. Geburtsgewicht 5 kg. 6 Monate Brusternährung, später gemischte Kost. Entwicklung im allgemeinen kräftig. Erste Zähne im Alter von 5 Monaten, erste Schritte mit 12 Monaten.

Frühere Krankheiten: Mit 6 Monaten Mittelohrentzündung, beidseits, ohne Ausfluß; ohne Nachteil geheilt. Blasenkatarrh nach einer Phimosendehnung. Frühjahr 1937 Nierenbeckenentzündung während 10 Wochen. Das Kind habe sich davon ganz erholt. September 1937 Keuchhusten während 5 Wochen. Derselbe ist jetzt in Abheilung begriffen.

Vorliegende Erkrankung: Am 16. November 1937 aus voller Gesundheit blutiger Urin. Blut hellrot. In der Folge waren die einzelnen Urinportionen bald klar, bald bluthaltig (Blutfetzen und frisches Blut).

Urinmenge täglich zwischen 400 und 500 ccm. Temperaturen anfangs normal, später bis 38,3. Stuhlgang regelmäßig. Schlaf gut. Kein Schwitzen. Nie matt, immer munter. Appetit gering, dagegen viel Durst. Salzlose Diät. Einmal Erbrechen. Keine Kopfschmerzen. Gewicht leicht zurückgegangen.

Jetzt habe der konsultierte Arzt unter dem rechten Rippenbogen eine Geschwulst gefühlt, welche in den letzten drei Tagen noch gewachsen sei.

Status:

Graziler Knabe in reduziertem Ernährungszustand. Ist etwas weinerlich, gibt aber sonst gute Auskunft. Größe 110 cm. Haut blaß, rein. Turgor etwas schlaff. Fettpolster etwas spärlich. Drüsen: in der Inguinalgegend zahlreiche, zirka gerstenkorngroße Drüsen zu fühlen.

Kopf frei beweglich. Augen: Skleren rein, Conjunctiven gut durchblutet, Bewegungen frei. Pupillen rund, reagieren auf Licht gut. Nase, Ohren o. B. Mund; Zähne gepflegt, Zunge hat dicken weißen Belag, feucht. Tonsillen klein, reaktionslos, Rachen blaß.

Hals: keine Struma. Keine Drüsen.

Wirbelsäule: gerade.

Thorax symmetrisch. Herz: 1. Ton an der Spitze etwas unrein, sonst kein pathologisches Geräusch. Aktion regelmäßig, Grenzen normal. Lungen: kein pathologischer Befund.

Abdomen: Unter dem rechten Rippenbogen läßt sich deutlich die große, derbe, glatte Leber palpieren. Zwei Querfinger unterhalb des Rippenbogens, etwas mehr lateral, findet sich ein die Flanke ausfüllender, derber, etwas druckempfindlicher Tumor. Er ist höckrig und respiratorisch nicht beweglich. Er läßt sich von hinten entgegendrücken. Ballotement nicht deutlich. Gegen vorne zu ist er scharf abgrenzbar. Die Milz ist nicht palpabel. ebenso nicht die linke Niere. Nabel o. B. Genitale: testes descendiert. Extremitäten: o. B. Reflexe: Bauchdecken: ++. P. S.: ++. Babinsky negativ.

Blutstatus: Haemogolbin 77% Sahli
Erythrocyten 3,960,000
Leukocyten: 7,900
Neutrophile: 1%
Segmentkernige: 56,5%
Eosinophile: 0,5%
Monocyten: 10%
Lymphocyten: 32%
Blutsenkung: $^{63}/_{100}$
Rest-N 38,1 mgr %
Chloride: 248 mgr %
Blutdruck: 150/100.

Urin: sehr stark bluthaltig, mit Coagula; Eiweiß: +; Zucker: Sediment: massenhaft Leukocyten, Plattenepithelien, massenhaft Erythrocyten, keine Zylinder, auch nicht in späteren Portionen.

Röntgenologische Untersuchung: Lehraufnahme: im rechten Epigastrium und in der rechten Flanke diffuse, nicht umgrenzte Verschattung. Colon ascendens und flexura hepatica sind nach innen verdrängt, das Transversum etwas nach unten. Die untere Umgrenzung des Tumors ist sichtbar etwas über der Crista.

Uroselectan iv 6 ccm. Nach 5': rechts weder Nierenbecken, noch Ureter zu sehen; links durch die Darmluft etwas verwischtes Nierenbecken mit Ureter deutlich dargestellt. Nach 15' nichts neues. Nach 30': gute Blasenfüllung; rechts dagegen keine Darstellung der ableitenden Harnwege.

Verlauf:

1. 12.: Tumor heute gut palpabel. Deutliches Ballotement. Allgemeinzustand besser. Urin: kaum blutig. Blutdruck: 150/100. Im. Injektion von 4 ccm 4%igem Indigocarmin. Nach 30': das Kind läßt sich nicht dazu bewegen, Urin zu lösen; nach 60': Urin tiefblau.

2. 12.: Operation, in Aethernarkose. Seitenlage. Ausgedehnter Nierenschnitt bis zur letzten Rippe. Schichtweises Vorgehen. Ablösen des uneröffneten Peritoneums. Es findet sich ein großer, derber Tumor, welcher der Niere angehört. Schichtweises Herauslösen der Niere aus der Umgebung, am oberen Pol sind einige Gefäße zu ligieren, die Nebenniere wird abgelöst. Sie erscheint normal. Der Stil wird in zwei Portionen mit Doppelzwirn je zweimal ligiert, nachdem vorerst der Ureter abgebunden und mit dem Kauter durchtrennt worden ist. Entfernung der Niere mit Tumor. An einer Stelle findet sich neben den Gefäßen eine Drüse, welche zur histologischen Unter-

suchung exstirpiert wird. Geringe Blutung. Drain in die Wundhöhle eingelegt. Schichtweiser Verschluß mit Catgut, Haut mit Seidenknopfnähten.

3. 12.: Operation gut überstanden. Urin nicht mehr blutig. Eiweiß noch Spuren. Im Sediment vereinzelte Leukocyten, mäßig Erythrocyten, vereinzelte granulierte Zylinder. Stuhl spontan.

4. 12.: Drain entfernt. Gutes Allgemeinbefinden.

6. 12.: Urin: Eiweiß negativ. Sediment: einzelne Leukocyten, sonst o. B. Lungen: vereinzelte Giemen. Abdomen: weich, Wunde trocken.

13. 12.: Urin: Spuren von Eiweiß. Im Sediment mäßig viel Erythrocyten. Temperatur im Absinken. Wunde p. p. geheilt. Entlassung. Nachbehandlung von Dr. H.

Patholog.-anatomisches Untersuchungsresultat:

350 g schwere, unregelmäßig geformte Niere, welche 11:8:7 cm mißt. Im Bereiche des Nierenbeckens kommt es zur Ausbildung eines weichen, markigen quellenden Tumors. Derselbe ist über orangengroß, überall weich quellend und scheint sich noch überall scharf vom Nierenparenchym zu trennen. Die Nierenkapsel ist von stark ausgeweiteten und gestauten Gefäßen durchzogen. Da, wo sich noch Nierenparenchym nachweisen läßt, ist dasselbe oft streifenförmig durchblutet. Zum größten Teil ist der Tumor im Bereiche des Nierenbeckens ausgebildet. Er erweist sich histologisch als ein ziemlich primitives, vorwiegend epitheliales Carcinom, welches da und dort papilläre beziehungsweise drüsenförmige Bildungen erkennen läßt. An diesen Stellen finden sich besondere hochzylindrische Zellen. Solche Drüsenformationen liegen dann gelegentlich in soliden, zellreichen Bezirken, die sarkomatös ausschauen, so daß die Geschwulst als kongenitales Adeno-Sarkom von Birch-Hirschfeld bezeichnet werden kann. Die Niere ist an den dem Tumor entferten Stellen noch ziemlich gut erhalten, insbesondere der Glomeruloapparat gut erkennbar. Da und dort finden sich in den Kanälchen reichlich Zylinder. Es sind auch herdförmige Entzündungsinfiltrate vorhanden. Der Tumor setzt sich ziemlich scharf gegen das noch erhaltene Nierengewebe ab. Es sind sogar stellenweise Bildungen einer bindegewebigen Kapsel nachzuweisen. Die mitübersandte Drüse zeigt leichten Sinuskatarrh, irgend eine Metastase läßt sich darin nicht nachweisen. Diagnose: Congenitales Adeno-Sarkom Birch-Hirschfeld.

Fall II.

Name: S. Jürg. Alter: 4 Jahre.
Geschlecht: männlich.
Eintritt am 17. Februar 1938.
Familienanamnese: Eltern und Geschwister gesund.

Persönliche Anamnese:

Zweites Kind, normale rechtzeitige Geburt. Weitere Entwicklung im allgemeinen schwächlich. Erste Zähne mit 8 Monaten, erste Schritte mit 12 Monaten. Frühere Krankheiten: Mittelohrentzündung.

Vorliegende Erkrankung: Der Arzt wurde vor 14 Tagen we-

gen Mundfäule zugezogen. Bei der eingehenden Untersuchung habe er eine vergrößerte Leber und einen Tumor rechts unter der Leber festgestellt.

Status:

Für sein Alter gut entwickelter Knabe. Intelligent. Sensorium frei. Der Knabe sitzt frei in seinem Bettchen, klagt über keinerlei Beschwerden. Skelett: o. B. Haut: etwas blaß, feucht, rein, warm. Guter Turgor. Normaler Muskeltonus. Geringes Fettpolster. Schleimhäute gut durchblutet. Keine Drüsen.

Kopf: frei beweglich. Augen, Ohren: o. B. Nase durchgängig. Mund: Zunge feucht, nicht belegt. Vollständiges, gepflegtes Milchgebiß. Rachen: blaß. Tonsillen klein.

Hals: keine Struma.

Wirbelsäule: gerade.

Thorax: symmetrisch. Atmung ruhig, vorwiegend costal. Lungen: o. B. Herz: o. B.

Abdomen: Deutliche Vorwölbung der rechten Bauchseite. Unterhalb der Leber fühlt man mannsfaustgroßen Tumor. Er ist derb, höckrig zu palpieren. Deutliches Ballottement. Keine Druckempfindlichkeit. Leber und Milz nicht vergrößert. Bauchdecken weich, indolent. Linke Nierengegend nicht druckempfindlich.

Genitale: o. B. Extremitäten: o. B. Reflexe: normal.

Temperatur: 36,6.

Blutstatus: Haemoglobin: 64%
Erythrocyten: 3,800,000
Leukocyten: 6,600
Stabkernige: 0,5%
Segmentkernige: 50%
Eosinophile: 3,5%
Monocyten: 12,5%
Lymphocyten: 33,5%
Blutsenkung: 59/88
Blutdruck: 120/95
Chloride: 315 mgr %
Rest-N: 66 mgr %

Urin: kein pathologischer Befund.

Röntgenologischer Befund: Iv. Injektion von 6 ccm Uroselectan. Aufnahme nach 6': Gute Zeichnung des linken Nierenbeckens und der Kelche. Rechts geringe und unregelmäßige Darstellung. Nach 20': Nichts neues dargestellt. Nach 50': Gute Blasenfüllung.

Verlauf:

21. Februar: Im. Injektion von 4prozentigem Indigokarmin (5 ccm). Nach 10 Minuten löst das Kind gut blaugefärbten Urin. Seit gestern Temperatur-

anstieg auf 39,2 Grad. Puls 148. Kind äußert dabei keinerlei Beschwerden. Außer Tumor kein pathologischer Befund. Urin: o. B.

23. Februar: Operation in Aethernarkose. Seitenlage. Ausgedehnter Nierenschnitt bis zur letzten Rippe hinauf. Schichtweises Durchtrennen der Muskulatur. Ablösen des Peritoneum, das flächenhaft mit dem Tumor verwachsen ist. Es reißt dabei mehrere Male ein, wird aber sofort wieder vernäht. Es gelingt nur mühsam, den Tumor zu isolieren. Er ist fest mit der Nebenniere verwachsen. Dieselbe wird sorgfältig abgelöst. Beim Freilegen des unteren Poles reißt die Geschwulst wenig ein. Ligatur des Ureters, Doppelligatur des Tumorstieles, welcher die Nierengefäße enthält, mit Doppelzwirn. Entfernung der Geschwulst, welche am hinteren oberen Pol noch den Nierenrest enthält. Keine pararenalen Drüsen, die verdächtig erscheinen, gefunden. Nach Einlegen eines Drains in die Wundhöhle schichtweiser Verschluß derselben mit Catgut, Haut mit Seide.

23. Februar: Das Kind löst am Abend des Operationstages spontan Urin.

24. Februar: Entfernung des Drains. Ordentliches Allgemeinbefinden. Trinkt wenig. Urinmenge 200 ccm. Diät: salzlos.

27. Februar: Patient ist afebril. Ausscheidungsmenge bleibt hinter der Trinkmenge etwas zurück. Im Urin: Spuren Eiweiß, hyaline Zylinderbröckel, keine Erythrocyten.

4. März: Gutes Allgemeinbefinden. Ausscheidung immer noch etwas mangelhaft. Im Urinsediment einzelne rote und weiße Blutkörperchen, viele hyaline Zylinder.

5. März: Nähte werden entfernt. Wunde p. p. geheilt.

9. März: Ausscheidung ist etwas besser. Blutdruck: 115/65. Haemoglobin 60%. Verabreichung von Ferrostabil. Urinsediment: vereinzelte rote Blutkörperchen.

15. März: Blutsenkung: 75/117. Rest-N: 31 mgr %. Chloride: 334 mgr %. Urin: kein pathologischer Befund mehr.

21. März: Trotz Aufstehen gute Ausscheidung. Blutdruck: 120/80. Urin: Spur Eiweiß. Keine rote Blutkörperchen.

22. März: Blutdruck: 105/65. Sehr gutes Allgemeinbefinden. Narbe: reizlos, geheilt. — Entlassung. Bleibt in Kontrolle des einweisenden Arztes.

Patholog.-anatomisches Untersuchungsresultat:

Wir erhielten eine 280 gr schwere, sehr stark durchblutete, weiche Niere von 11,5 : 8 : 4 cm. Auf Schnitt erkennt man, wie nur noch in einem Pol Nierenparenchym enthalten ist, welches sich gegen einen relativ weichen, etwas weiß-rötlichen Tumor ziemlich scharf abgrenzt. Man hat den Eindruck, daß die Geschwulst überhaupt nicht vom Nierenparenchym ausgehe, sondern gegen die Niere zu vorgewachsen sei. Die Markkegel, die Rinde, sowie das Nierenbecken, sind noch gut erhalten. Auch der Ureter ist feststellbar.

Histologisch zeigt sich, daß ein maligner, infiltrierend wachsender Tumor vorliegt, der hauptsächlich in das perirenale Fettgewebe sich ausgebreitet hat. Es ist dieser Tumor etwas kleinzellig, wobei die einzelne Tumorzelle oft eine spindelige Struktur hat. An anderen Stellen erscheinen die Zellen auch mehr sphärisch. Hie und da kommt es vor, daß eine Gruppe von überwiegend spindelig gebauten Zellen sich in einer rosettenartigen oder palisadenförmigen Anordnung zeigt, wie man das etwa einmal bei Nervengeschwülsten feststellen kann.

Das histologische Bild spricht für einen Birch-Hirschfeld'schen Tumor, obwohl man makroskopisch zuerst den Eindruck hatte, als sei der Tumor an die Niere herangetreten und stamme nicht direkt von ihr ab. Aber eine erneute Untersuchung des makroskopischen Präparates ergibt, daß die Niere nicht so klein erscheint, wie man zuerst glaubte. Sie ist nur etwas atypisch geformt, mit einer starken Verlängerung des oberen Poles. Immerhin bleibt die Grenze zur Geschwulst auffallend scharf, und nur bei mikroskopischer Betrachtung finden sich einige Stellen, wo man den Abgang des Tumors vom Nierengewebe deutlich erkennen kann. Diagnose: Adeno-Sarkom Birch-Hirschfeld der rechten Niere.

Fall III.

Name: R. Edith. Alter: 6½ Jahre.
Geschlecht: weiblich.
Eintritt am 28. Mai 1938.
Familienanamnese: Keine ernsteren Erkrankungen bekannt.

Persönliche Anamnese:

1. Kind, normale, rechtzeitige Geburt. Gewicht bei der Geburt: 3 kg. Ernährung: Brust + Guigoz. Mit 6 Monaten Gemüse. Weitere Entwicklung im allgemeinen schwächlich. Erste Zähne mit 6 Monaten, erste Schritte mit 11 Monaten.

Frühere Krankheiten: Mit 4 Jahren Masern, mit 5 Jahren Keuchhusten.

Vorliegende Erkrankung: Vor 3 Wochen klagte das Mädchen zum erstenmal über Bauchschmerzen links. Einige Tage später Erbrechen. Ein konsultierter Arzt konnte damals noch nichts feststellen, weder im Leib, noch allgemein. Das Kind hat dann weiter viel erbrochen, über Kopf- und Leibschmerzen geklagt. Eine Urinuntersuchung ergab keinen pathologischen Befund.

Vor 6 Tagen bemerkten die Eltern, daß der Leib innert kurzer Zeit stark «geschwollen» wurde. Stuhlgang war bis gestern normal. Nie blutiger Urin. Das Kind mußte nur häufiger Wasser lösen als sonst.

Appetit war ordentlich. Trotzdem habe das Mädchen in der letzten Zeit sichtlich abgenommen. Kein Schwitzen. Temperatur wurde vor 14 Tagen einmal gemessen: morgens hatte das Kind 38,0 Grad, abends 39,0 Grad. Der konsultierte Arzt stellt auf der linken Seite eine Geschwulst fest und weist das Mädchen zur Operation ein.

Status:

Graziles Mädchen, intelligent, mager. Klagt über Schmerzen im linken Oberbauch.

Haut rein, warm. Geringes Fettpolster. Guter Turgor. Schleimhäute blaß. Drüsen: inguinal sind einzelne vergrößerte zu palpieren.

Kopf: frei beweglich. Augen, Nase, Ohren: o. B. Mund: Zunge feucht. Zähne gut gepflegt, Rachen blaß. Tonsillen: o. B.

Hals: keine Struma. Skelett: o. B. Wirbelsäule: gerade.

Thorax: symmetrisch. Leichter Zwerchfellhochstand, links. Herz: o. B. Lungen: o. B.

Adomen: Leicht höckrige, große Vorwölbung unterhalb des linken Rippenbogens. Man fühlt bimanuell einen kindskopfgroßen Tumor, derb, leicht höckrige Oberfläche, nicht ganz umgreifbar, gegen medial vorne ganz gut abgrenzbar. Nicht verschieblich. Nicht druckempfindlich.
Leber nicht vergrößert. Übrige Organe: o. B.

Genitale: o. B. Extremitäten: o. B. Reflexe: normal.

Temperatur: 36,9. Puls: 95.

Blutstatus: Haemoglobin: 55%
Erythrocyten: 3,640,000
Thrombocyten: 713,440
Leukocyten: 9,100
Stabkernige: 4%.
Segmentkernige: 70%
Monocyten: 6%
Lymphocyten: 19%
Plasmazellen: 1%
Blutsenkung: 100/140
Rest + N: 34,7 mgr %
Chloride: 320 mgr %.
Pirquet negativ.

Urin: Eiweiß kleine Spur, im Sediment mäßig Leukocyten, einzelne hyaline Zylinder, viel Detritus.

Röntgenologischer Befund: Iv. Injektion von 6 ccm Uroselectan. Nach 6': gute Zeichnung des rechten Nierenbeckens, auch der Kelche. Nach 15': keinerli Zeichnung der linken Niere.

Verlauf:

30. Mai: Bluttransfusion vom Vater: 150 ccm. Vorbereitung auf die Operation.

1. Juni: Operation in Aethernarkose. Seitenlage. Ausgedehnter Nierenschnitt von der letzten Rippe ausgehend. Schichtweise Durchtrennung der Muskulatur. Resektion eines Stückes der letzten Rippe. Ablösen des Peritoneums, das flächenhaft mit dem Tumor verwachsen ist. Die Geschwulst ist so groß, daß sie am oberen und vorderen Pol nicht umgriffen werden kann. Beim Ablösen des vorderen unteren Poles reißt er ein, es quirlt weiße, bröcklige Tumormasse hervor. Naht des vorher eingerissenen Peritoneums. Da die Geschwulst trotz Erweiterung des Schnittes nicht luxiert werden kann, wird sie ausgelöffelt. Nun gelingt es, den unteren Pol zu isolieren, wobei festgestellt wird, daß im Peritoneum bereits Metastasen sitzen. Ebenso sind am obern hinteren Pol Drüsenpakete fest mit dem Tumor verwachsen, können aber herausgenommen werden. Nach Ligatur des Ureters und des Gefäßstieles

Entfernung des Tumors. Einlegen eines Drains in das Wundbett, schichtweiser Verschluß desselben mit Catgut, Haut mit Seide.

Nach der Operation plötzlicher Verfall des Kindes, rasches Kleinwerden des Pulses, mühsame Atmung. Trotz sofortiger Stimulation tritt Exitus letalis einige Minuten nach Beendigung der Operation ein.

Patholog.-anatomisches Untersuchungsresultat:

Wir erhielten ein 370 gr schweres, über mannsfaustgroßes Gewebstück mit beiliegenden feineren, leicht quellenden, etwas gallertig beschaffenen Massen. Auf Schnitt durch das große Präparat kann man in dem einen Pol noch Nierenparenchym erkennen, und zwar Mark und Rinde gut voneinander trennen. An den übrigen Stellen findet sich nur ein außerordentlich stark zerfallenes, weiß-gelbliches, bröckliches Gewebe, das teils schleimartige Beschaffenheit aufweist. Dieser Knoten ist ausgedehnt in das Nierenbecken eingedrungen und füllt dasselbe ganz aus. Zum Teil kommt es auch zur starken Durchblutung. Hie und da kann man einzelne Cysten noch unterscheiden, die jeweils von einer zarten Membran abgegrenzt sind. Histologisch liegt eine der bekannten kindlichen Nierentumoren vor, die man als Birch-Hirschfeldsche Geschwülste bezeichnet.

Es sind kleine, manchmal etwas spindelig gebaute Zellen oder zum Teil auch sphärische Zellen, die vorwiegend in sarkomartiger Anordnung sich finden Daneben sind auch drüsenförmige Bildungen festzustellen. Der Zellbau ist nicht sehr stark verschieden. Immerhin kann man häufig Kernteilungsfiguren erkennen, häufig solche, die amitotisch verlaufen.

Der Tumor ist stark in die Niere eingewachsen und zeigt hie und da die für diese Geschwülste charakteristische Lagerung der Zellen mit girlandenförmigen Bildungen.

Diagnose: Adenosarkom der linken Niere (Birch-Hirschfeld).

Fall IV:

Name: B. Wally Maria. Alter: 16 Monate.
Geschlecht: weiblich.
Eintritt am 23. 1. 1939.
Familienanamnese: Eltern gesund. Keine besondere Krankheit in der Familie bekannt. Keine Geschwister.

Persönliche Anamnese:

Normale Geburt. Muttermilch nur 2 Tage, nachher künstliche Ernährung (Schleim: Milch = 1/2:1/2, später Lactoveguva bis zum 8. Monat, dann Gemüse, Obst. Ißt jetzt alles.)

Erste Zähne mit 7 Monaten. Läuft jetzt mit Unterstützung.

Durchgemachte Krankheiten: Furunkulose, Haemangiom an der vulva mit Radium behandelt.

Vorliegende Erkrankung: In den letzten 3 Monaten immer etwas Fieber bis 38,5 Grad, ausgenommen in den letzten Tagen. Anfangs letzte Woche bemerkten die Eltern Vorwölbung der rechten Bauchseite. Urin nichts besonderes. Habe bis jetzt normal an Gewicht zugenommen.

Immer etwas dicker Bauch angeblich, auch Venenzeichnung. Appetit sei immer gut gewesen, ausgenommen in der letzten Zeit. Stuhl normal, ebenso Exurese seit der Ausheilung des Haemangioms (3 Wochen).

Status:

Etwas blasses Kind, sehr dick, pastöser Habitus. Sensorium frei. Skelett grazil.

Haut rein, warm, kein Ikterus.

Am linken Labium majus Narbe. Ueber dem Abdomen verstärkte Venenzeichnung, rechts etwas mehr als links.

Schleimhäute sauber, gut durchblutet, keine Drüsen.

Kopf frei beweglich. Augen, Ohren: o. B. Nase durchgängig. Mund: Zunge feucht, leicht belegt. 13 Zähne. Rachen leicht gerötet, Tonsillen klein, rein.

Thorax: symmetrisch. Wirbelsäule gerade. Lungen: o. B. Herz: o. B.

Abdomen: vorgewölbt, über Thoraxniveau, etwas nach rechts ausladend. Rechts gut mannsfaustgroßer Tumor, von der Leber nicht sicher abgrenzbar, bimanuell fühlbar. Konsistenz hart, Oberfläche ziemlich glatt, rundlicher Rand. Tumor ist auf der Unterlage nicht verschieblich. Linker Leberlappen scheint nicht vergrößert. Milz: o. B. Därme stark nach links verdrängt.

Extremitäten: rechter Oberschenkel zirka 2 cm dicker als linker, linker Unterschenkel etwa 1 cm weniger Umfang als der rechte. Fußrücken rechts ebenfalls höher als links. Keine Oedeme. Reflexe lebhaft. r = l. Keine pathologischen Reflexe.

Urin (kathet.): Eiweiß negativ, Zucker negativ. Im Sediment vereinzelte Leukocyten und gelegentlich ein Erythrocyt.

Röntgenaufnahme: Hochdrängung des rechten Zwerchfells, homogener Tumorschatten, der fast die ganze rechte Bauchseite einnimmt, nach oben durch eine schmale seitliche Inzisur sich vom Leberschatten abgrenzend, nach unten bis ein Querfinger oberhalb der crista reichend. Verdrängung der Därme nach links.

Ausscheidungspyelogramm nach subcut. Injektion von 8 ccm Perabrodril und 24 ccm physiol. NaCl-Lösung: 20' nach der Injektion beide Nieren dargestellt. Das linke Nierenbecken an normaler Stelle und normal konfiguriert. Das rechte Nierenbecken ist nach oben und medial verdrängt (bis TH 11) und zusammengedrückt. 40' nach Injektion Blase gefüllt und der linke Ureter zum Teil dargestellt, der rechte dagegen nicht sichtbar.

Diagnose: Nierentumor.

Blutbild: Haemoglobin: 63%
Leukocyten: 9,300
Erythrocyten: 4,000,000.

Verlauf:

Operation in Aethernarkose, am 27. 1. 1939. Seitenlage. Hautschnitt: Nierenschnitt von rechts hinten nach vorne unten (unterhalb Nabel). Nach

Durchtrennung der Muskulatur kommt ein etwa kindskopfgroßer Tumor zum Vorschein. Er ist hart anzufühlen, hat eine höckrige Oberfläche und ist von dicken, gestauten Venen überzogen. Vorne ist der Tumor mit dem Peritoneum überwachsen, hinten mit der Muskelfascie. Ein Versuch, ihn zu luxieren, mißlingt, da er sehr stark mit der Umgebung verwachsen. Sein Stiel ist oben. An einer Stelle wird das Peritoneum verletzt, die Bauchhöhle eröffnet. Es blutet stark. Es ist unmöglich, den ganzen Tumor zu entfernen. Nur ein Drittel kann herausgenommen werden. Das Peritoneum wird wieder verschlossen, wo es angeschnitten, dann schichtweiser Verschluß von Muskel und Haut mit Knopfnähten. Der Zustand des Kindes ist schlecht. Sehr blaß. Puls fadenförmig. Coramin.

Nach etwa ¼ Stunde erwacht das Kind aus der Narkose. Es erbricht nicht. Schlechter Puls, flache Atmung, zunehmender Verfall. 2 Stunden nach der Operation Exitus letalis unter den Zeichen einer Kreislaufschwäche.

Patholog.-anatomisches Untersuchungsresultat:

Histologisch besteht das Gewebe aus großen Krebsnestern. Dieser Krebs wächst an einzelnen Stellen sehr solid. Die Epithelien zeigen hier ziemlich große, eher helle Kerne. Es lassen sich häufig Kernpyknosen feststellen, ebenso Mitosen. Das Stroma an diesen Stellen ist sehr fein, so daß hier, wenn auch nicht auf weite Strecken, das Bild eines Carcinoma solidum vorliegt. An anderen Stellen ist der Krebs etwas stromareicher und wächst zum Teil papillär. Die Epithelien scheinen hier noch etwas größer. Auch da findet man zahlreiche Mitosen. Ein dazwischenliegendes, ziemlich lockeres Bindegewebe wird von Krebsnestern vollkommen durchsetzt.

An anderen Stellen tritt der adenomatöse Charakter des Krebses sehr deutlich in Erscheinung. Regelrechte Drüsenschläuche werden jedoch nirgends gebildet. Die im Stroma liegenden Gefäße sind oft weit, an einzelnen Stellen kommt es auch zu kleineren Blutungen. Perivaskuläre Rundzelleninfiltrate werden nachgewiesen, vereinzelt trifft man auch Leukocyten. Die Entzündung ist jedoch nirgends sehr ausgedehnt.

Diagnose: Solid- z. t. papillärwachsendes Adeno-Carcinom.

Fall V.

Name: L. Christoph. Alter: 2¼ Jahre.
Geschlecht: männlich.
Eintritt: 6. 2. 1939.
Familienanamnese: o. B.

Persönliche Anamnese:

1. Kind, rechtzeitige, normale Geburt. 8 Wochen Muttermilch. Vom 5. Monat an gemischte Kost. Erste Zähne mit 10 Monaten, erste Schritte mit 15 Monaten. Frühere Krankheiten: Im Februar 1938 eine Lungenentzündung durchgemacht. Seither öfters Husten und Anfälle von Atemnot. Kein Auswurf. Fieber nicht kontrolliert.

Vorliegende Erkrankung: Am 12. 12. 38 durch mehrere Stunden über Bauchschmerzen geklagt. Einmal Erbrechen. Urin nicht kontrolliert. Außerdem Husten und Schnupfen, welche nach einigen Tagen vorbei waren.

Am 19. 12. 38 Harn dunkelrot. In der Nacht darauf wieder kolikartige Bauchschmerzen. Harnmenge normal, keine Oedeme. Wurde wegen Nephritisverdacht auf Milchdiät gesetzt. Harn blieb blutig, deshalb Einweisung ins Spital am 23. 12. 38 (Spital Aarau). Dort am ersten Tag 38 Grad Fieber, in der Folge subfebrile Temperaturen. Harn von Zeit zu Zeit viel Erythrocyten, anfänglich viel Eiweiß. Tbc.-baz. negativ.

Mitte Januar Pharyngitis und Bronchitis mit 38 Grad Fieber. Nachher wieder mehr Blut und Eiweiß im Harn. Am 28. 1. 39 profuse Blutung ohne Schmerzen. Das Kind wurde trotzdem nach Hause genommen.

In der Nacht vom 4. bis 5. 2. 39 während 7 Stunden heftige Bauchschmerzen. Harnmenge normal. In der darauffolgenden Nacht wieder Schmerzen, Blutharn und Fieber. Der gerufene Arzt stellte Schwellung in der rechten Nierengegend fest und weist Patienten ins Spital ein (Basler Kinderspital).

Status:

Graziler Knabe, blaß, matt. Haut rein. Subcutis an den Extremitäten etwas sulzig. Fettpolster mäßig. Skelett: o. B. Drüsen: kleine Kieferwinkeldrüse, indolent.

Kopf: Augen, Ohren, Nase o. B. Mund: Zunge feucht, wenig belegt. Tonsillen und Rachen kaum gerötet, Zähne gut.

Thorax: Lungen und Herz o. B.

Abdomen: Im rechten Oberbauch ein derber, faustgroßer Tumor mit glatter Oberfläche, der bimanuell vom Rippenbogen bis zum Nabel palpiert werden kann. Nach links reicht er bis etwa in die Mittellinie. Er hat keinen Zusammenhang mit dem linken Leberlappen. Nicht druckschmerzhaft. Der Tumor ist auf der Unterlage nicht verschieblich. Milz o. B. Därme stark nach links verdrängt.

Urin: Eiweiß +. Im Sediment einige Leukocyten und mäßig viel Erythrocyten. Keine Zylinder.

Blutsenkung: 47/76/122
Rest' N: 29 mgr %. NaCl: 570 mgr %
Blutdruck: 110/70.

Blutbild: Leukocyten 10,500 mit teilweise leicht tox. Granul.

Verlauf:

10. 2. 39. In der Nacht Leibschmerzen, so, daß Pantoponsirup gegeben werden muß. Urin blutigrot mit Fetzen. Temperatur 39,4. Während des Tages wieder blutiger Urin abwechselnd mit klaren Portionen. Temperatur fällt im Laufe des Tages auf 37,9.

11. 2. 39. Das Kind hatte eine ruhige Nacht. Es spielt zufrieden. Ab und zu klagt es über Bauchschmerzen.

Operation in Aethernarkose. Seitenlage. Nierenschnitt. Nach Durchtrennung der Muskulatur kommt ein etwa kindskopfgroßer, glattwandiger, retroperitoneal gelegener Tumor zum Vorschein. Ueber den unteren Pol desselben zieht eine kleinfingerdicke, geschlängelte Vene. Der Tumor ist von braunroter Farbe mit einzelnen blutunterlaufenen Stellen. Dieser Tumor ist

die mächtig vergrößerte Niere. Am Hilus quellen weiche, markige Tumormassen heraus, welche leicht in Bröckel zerfallen. Der Stiel des Tumors ist nach oben gerichtet. Ihm entlang wachsen ebenfalls Tumormassen. Die ganze Geschwulst ist sehr blutreich. Es gelingt den Tumor zu luxieren und an seinem Stiel abzutragen. Jedoch bleiben viele weiche Bröckel, welche entlang den Ureteren gewachsen, in der Geschwulsthöhle zurück, ebenso am Stiel. Die Tumorhöhle wird mit warmer Kochsalzlösung gespült, die restlichen, gut entfernbaren Tumormassen herausgenommen. Eine verletzte Stelle im Peritoneum wird genäht und schichtweise Muskulatur und Haut mit Kopfnähten verschlossen.

Puls des Kindes schon während der Operation schlecht. Oberflächliche Atmung. Zirka 2 Stunden nach der Operation Exitus letalis.

Patholog.-anatomisches Untersuchungsresultat:

Gewicht der Tumorniere 189 gr. Sie ist 11 cm lang, 6 cm breit und 5 cm dick. Auf dem Schnitt findet man eine quellende, weiche, graugelbliche Geschwulstmasse, welche zum Teil das Nierengewebe durchsetzt, zum Teil dasselbe stark komprimiert. An der Oberfläche, welche noch eine leichte Renculizeichnung erkennen läßt, quellen einige rötliche Massen vor. Das Nierenbecken ist erweitert, seitlich verdrängt und scheinbar zum Teil von Geschwulstmassen durchsetzt. Es ist auffällig, daß die Niere diese ganze Geschwulst fast schalenförmig umgibt, wie dieselbe im Nierenbecken primär entstanden wäre.

Histologisch findet man im Bereiche des Nierenbeckens, jedoch auch im Mark bis gegen die Rinde vordringend, ein Tumorgewebe, das aus verschiedenen Gewebsarten besteht. Es liegt zur Hauptsache hier ein sehr locker gebautes, feinfaseriges Bindegewebe vor, das im ganzen spärliche Gefäße aufweist. An gewissen Stellen dagegen zeigt es wieder eine stärkere Durchblutung. Dazwischen finden sich kleinere und größere Inseln von epithelialem Gewebe, welche zum Teil scharf begrenzt, zum Teil ineinander konfluieren. Diese Epithelien sind eher klein, die Kerne rundlich bis oval, mit verschiedener Färbung. Zahlreiche Pyknosen und atypische Mitosen. Im Zentrum solcher epithelialer Herde, dazwischen auch wieder mitten im myxomatösen Gewebe, erkennt man rundliche und auch längliche Drüsenbildungen. Diese Zylinder sind bald von einem kubischen, bald von einem zylindrischen Epithel ausgebildet. Die Kerne sind groß, stehen an der Basis oder gegen die Zellmitte zu, zeigen da und dort Pyknosen. Diese Geschwulst ist gegen die Niere hin durch eine nekrotische, oft stark durchblutete Zone abgegrenzt, in welcher der Tumor aber an zahlreichen Stellen gegen die Niere hin weiterwächst. Es finden sich auch Gefäße, welche von der Geschwulst durchwachsen werden. In einzelnen Gefäßlumina lassen sich Epithelien nachweisen. Hie und da ist am Rand des Tumors die nekrotische Schicht stark entzündet, es finden sich dabei hauptsächlich rundzellige Elemente und nur vereinzelte Leukocyten.

Das Nierengewebe selber ist in der Umgebung der Geschwulst deutlich komprimiert, die benachbarten Glomeruli flachgedrückt, die Kanälchen eng. Oft sind weite Nierenabschnitte ohne Besonderheiten. An anderen Stellen finden sich zum Teil vereinzelte, zum Teil benachbarte Tubuli hochgradig erweitert und mit Blut angefüllt. Besonders gegen die Rinde hin nehmen diese Bezirke oft das ganze Blickfeld ein. Man sieht hier nur noch die großen Hohlräume, welche von einem kubischen, bisweilen mehr abgeflachten Epithel ausgekleidet sind und blutigen Inhalt aufweisen. Das Gewebe, das zwischen

diesen stark erweiterten Tubuli liegt, zeigt Kompression, besonders der Glomeruli. Es finden sich auch nicht selten ausgedehnte Ablagerungen von Haemosiderin. Es dürfte sich bei dieser Erscheinung am ehesten um Rückstauung von Blut eines vom Tumor arrodierten Gefäßes in ausgedehnte Tubuliabschnitte handeln. Die Glomeruli sind außer den Kompressionserscheinungen durchwegs intakt, besonders lassen sich keine Zeichen für Glomerulonephritis feststellen. Im Van Gieson-Präparat erkennt man an der Grenze gegen die Niere hin kleine kollagene Bindegewebszüge. Im Tumor selbst zeigt das Bindegewebe keine kollagene Reaktion.

Diagnose: Adeno-Sarkom (Birch-Hirschfeld) der Niere.

Unsere fünf Fälle reihen sich also — wie das aus den aufgezeichneten Krankengeschichten ersichtlich ist — den in der Literatur veröffentlichten Fällen an und stimmen im großen und ganzen hinsichtlich des Charakters der Krankheit, der klinischen Erscheinungen und der schlechten Prognose überein.

Von den fünf Kindern war das älteste 6½ Jahre alt, das jüngste 16 Monate. Die anderen: 2¾, 3⅓, 4 Jahre. Es handelte sich um drei Knaben und zwei Mädchen.

Die Geschwulst fand sich in jedem der Fälle nur einseitig, jedoch viermal rechts und nur einmal links.

Bezüglich der Infektionskrankheiten konnten wir anamnestisch nie einen Scharlach feststellen. Jedoch machte das Kind im Fall I kurz vor Auftreten der ersten Haematurie eine Nierenbeckenentzündung und Pertussis durch. Es wurde auch kein Trauma in der Anamnese nachgewiesen, welches als auslösendes Moment für ein rapideres Tumorwachstum angesehen werden könnte.

In jedem der fünf Fälle fanden wir einen palpablen Tumor, und zwar zweimal als primäres Symptom (Fall II und III). Einmal stellte der Arzt bei einer genauen Untersuchung die schon ziemlich große Geschwulst fest, das andere Mal fiel der Mutter des Kindes die starke Vorwölbung des Abdomens auf.

Die Haematurie bildete zweimal das Initialsymptom. Es ist dies bei nur fünf Fällen eine ziemlich hohe Zahl. Die pathologisch-anatomische Untersuchung der Tumorniere ergab bei beiden Fällen die Entwicklung des Tumors im Bereiche des Nierenbeckens. Dadurch ist der Blutharn erklärt. Der übrige Urinbefund war uncharakteristisch. Ich habe ihn auf Seite 9 für jeden Fall angegeben.

Im Fall IV war das Anfangssymptom: Fieber. Bei drei Kindern fehlte die erhöhte Temperatur sowohl im Beginn wie auch im Verlauf der Krankheit. Nur im Fall V trat in einem späteren Stadium noch Fieber auf.

Das Blutbild zeigte jedesmal eine mäßige Leukocytose, einmal eine schwerere Anaemie (Fall III: 55% Sahli).

Schmerzen und Magen-Darmsymptome wurde von uns immer bei fortgeschrittenem Leiden beobachtet.

Zur Diagnosestellung genügte uns das Pyelogramm, um den palpatorischen Befund zu bestätigen. Eine Chromocystoscopie benötigten wir nicht.

Was die Behandlung anbetrifft, so wurde in jedem Fall die totale Tumorexstirpation versucht. Sie gelang jedoch nur zweimal. Bei den anderen Kindern fand man eine breitverwachsene Geschwulst und ausgedehnte Metastasen, die nicht oder nur teilweise entfernt werden konnten. Eine Röntgenbestrahlung führten wir nie aus.

Das Schicksal der fünf Kinder war folgendes:

Fall I: Das Kind befindet sich zwei Jahre nach der Operation in gutem Allgemeinzustand und ist beschwerdefrei. Hier dürfte als besonders günstiges Moment die alarmierende Haematurie im Beginn der Erkrankung verzeichnet werden. Auch zeigte die histologische Untersuchung des Tumors ein Ueberwiegen des adenomatösen Anteils.

Fall II: Der Knabe ist innert eines Jahres nach der Operation gestorben, offenbar an Metastasen (im Ausland gestorben).

Fall III, IV, V: Exitus letalis bald nach der Operation. Alle drei Kinder kamen erst in einem sehr vorgerückten Stadium ins Spital.

VII. Zusammenfassung:

Bei den sogenannten Birch-Hirschfeld'schen Tumoren handelt es sich pathologisch-anatomisch um eine geschwulstartige Wucherung embryonaler Keime. Klinisch zeichnen sie sich aus durch meist erst spät auftretende Krankheitssymptome, große Malignität, starke Rezidivfähigkeit und ausgedehnte Metastasenbildung. Die Prognose ist im allgemeinen schlecht, wenn die Diagnose nicht frühzeitig gestellt wird. Therapeutisch kommt als Behandlung der Wahl die totale Exstirpation der Tumorniere in Betracht.

VIII. Literatur:

Bacigalupo J. (Span.): Zentralblatt für Kinderheilkunde, Bd. 21.
Borrmann R.: Handbuch der allgemeinen Pathologie des Kindesalters.
Cardia A.: Zentralblatt für Kinderheilkunde, Bd. 24.
Delon Jeanne: Les tumeurs malignes du rein chez l'enfant. Dissertation, 1935, Paris.
Dreyfuß J.: Jahrbuch der Kinderheilkunde 1926.
Fischer Aladar (Ungar.): Zentralblatt für Kinderheilkunde, Bd. 21.
Gohrbrandt, Karger, Bergmann: Chirurgische Krankheiten im Kindesalter, 1928.
Grauhan Max: Zeitschrift für Chirurgie, Bd. 214.
Hinmann und Kutzmann: Annals of surgery, Bd. 80.
Hauser H.: Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, 1928.
Jemme G.: Zentralblatt für Kinderheilkunde, Bd. 28.
Israel W.: Zeitschrift für Urologie, Bd. 17.
Kretschmer und Hibbs: Zentralblatt für Kinderheilkunde, Bd. 28.
Mekus F.: Zeitschrift für Chirurgie, Bd. 87.
Mikula und Klein: Zentralblatt für Kinderheilkunde, Bd. 26.
Mixter Charles: Annals of surgery, Bd. 96.
Orth O.: Zentralblatt für Chirurgie, Bd. 63.
Pfaundler-Schloßmann: Handbuch der Kinderheilkunde.
Pohle E. A.: Bösartige Tumoren der Niere bei Kindern. Radiology 1935.
Prieto Trucco (Span.): Zentralblatt für Kinderheilkunde, Bd. 25.
Prather G. C. and Gramville: J. of Urologie, 1931.
Roedelius E.: Zeitschrift für Urologie, Bd. 30.
Schippers I. C.: Acta paediatrica, Bd. 4.
Sommer J.: Zentralblatt für Kinderheilkunde, Bd. 41.
Stux H.: Archiv für Kinderheilkunde, Bd. 92.
Schwers und Wagner: Zeitschrift für Chirurgie, Bd. 130.
Sysack und Inkewytsch: Zentralblatt für Kinderheilkunde, Bd. 21.
Valentini P.: Zentralblatt für Kinderheilkunde, Bd. 27.
Warner X.: Archiv für klinische Chirurgie, Bd. 145.
Willi: Urologische Untersuchungen im Säuglingsalter. Fortschritt auf dem Gebiet der Röntgentechnik, Bd. 57 (1938).
Wollstein M.: Zentralblatt für Kinderheilkunde, Bd. 21.

Druckerei Cratander A.G. Basel